

**FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII**

ANNEE 1971

THESE

N^o
143

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Michel PIECHACZYK

Né le 10 juin 1945 à SUCY EN BRIE (94)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**A PROPOS D'UN CAS D'APLASIE CONGENITALE
DU CUIR CHEVELU**

Président : M. Clément LAUNAY, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII**

ANNEE 1971

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Michel PIECHACZYK

Né le 10 juin 1945 à SUCY EN BRIE (94)

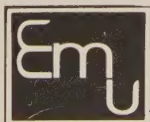
Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**A PROPOS D'UN CAS D'APLASIE CONGENITALE
DU CUIR CHEVELU**

Président : M. Clément LAUNAY, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

DOCTORAT EN MÉDECINE



A mes Parents.

A ma Femme.

A mon Fils.

A toute ma Famille.

A Monsieur le Professeur Clément LAUNAY.

Qui a bien voulu accepter la présidence de cette
thèse, toute ma gratitude et ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé François ALISON.

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il soit assuré de ma reconnaissance pour
l'enseignement et les conseils qu'il m'a prodigués.

Qu'il trouve ici avec mes remerciements l'assurance
de mon respect et ma profonde admiration.

I N T R O D U C T I O N

L'aplasie cutanée congénitale du nouveau-né se définit comme une absence circonscrite de la peau. La localisation crânienne est la plus fréquente. Elle peut être isolée ou associée à d'autres aplasies cutanées ou osseuses ainsi qu'à d'autres malformations.

Un cas récent, dans le service, d'aplasie cutanée du cuir chevelu chez un nouveau-né nous permet d'étudier cette lésion. L'intérêt de cette observation réside en l'étendue de l'aplasie, son aspect initial atypique et ses complications. C'est pour nous l'occasion de faire une étude plus générale de la malformation. Nous étudierons en particulier la conduite à tenir et les hypothèses pathogéniques que soulève une telle lésion.

Pour ce travail nous suivrons le plan suivant :

I - HISTORIQUE

II - FREQUENCE

III - OBSERVATION

IV - FORMES CLINIQUES :

1 - Description clinique

2 - Evolution

3 - Formes associées.

V - ANATOMO-PATHOLOGIE

VI - COMPLICATIONS

VII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VIII - TRAITEMENT

IX - CARACTERES HEREDITAIRES

X - PATHOGENIE :

1 - Les théories anciennes

2 - Rappel embryologique

3 - Les données expérimentales

4 - Commentaires.

XI - CONCLUSION ET BIBLIOGRAPHIE

I - HISTORIQUE

- HIPPOCRATE aurait remarqué ces "ulcérations cutanées" du nouveau-né dont la cicatrisation était spontanée et rapide.

- En 1767 CORDOU publie dans le Journal de Médecine une observation familiale où trois enfants naquirent "dépourvus de peau depuis le genou jusqu'aux orteils" et moururent en quelques jours.

- C'est CAMPBELL (1826) qui décrit pour la première fois l'aplasie du cuir chevelu au niveau du vertex.

- BILLARD en 1837 signale dans son "Traité des maladies des enfants" l'association possible de la lésion cutanée à une perte de substance de la voûte.

- Puis TARNIER (1872) et BONNAIRE (1891) font des descriptions plus précises.

- Au début du XXe siècle, les observations se multiplient et les premières hypothèses pathogéniques apparaissent : la théorie des brides amniotiques (KEHRER - 1910) puis TERRHUN - (1930) sera réfutée par OMBREDANNE (1930) au profit de la maladie ulcéreuse intra-utérine. Puis WALZ et INGALLS (1932) interprètent les malformations comme un arrêt du développement cutané à un stade embryonnaire précoce. FEVRE (1949) propose le terme d'aplasie cutanée congénitale.

- C'est GIROUD (1958) qui fera les premiers travaux expérimentaux éclairant la pathogénie d'un jour nouveau.

II - FREQUENCE

L'aplasie cutanée congénitale est une affection relativement rare. La localisation au cuir chevelu est la plus fréquente, mais les formes limitées ne sont certainement pas toutes rapportées. La fréquence de l'aplasie du cuir chevelu est donc difficilement appréciable.

- TERRHUN relevait 75 cas en 1930.
- TOURAINE 150 en 1940.
- GROSS en totalisait 183 en 1957,
et WALKER en 1960 cite 213 cas rapportés.

Depuis, la littérature s'est enrichie d'une cinquantaine de cas et l'on peut totaliser actuellement 250 observations publiées.

L'aplasie congénitale du cuir chevelu frappe dans une même proportion le garçon et la fille.

III - OBSERVATION

L'enfant NAC... Mylène née le 20 août 1970 entre dans le service le même jour, âgée de quelques heures pour prématurité et surtout une lésion importante du cuir chevelu visible dès la naissance.

L'interrogatoire nous apprend que la grossesse a été normale chez cette mère de 37 ans, ayant déjà 5 enfants. Ces 5 frères et soeurs, leurs parents ainsi que les 21 cousins germains sont tous normaux et n'ont jamais présenté de telle lésion à la naissance.

L'accouchement a eu lieu par césarienne pour ligature des trompes. Le liquide était clair, le placenta normal, le premier cri immédiat ; pas de cyanose.

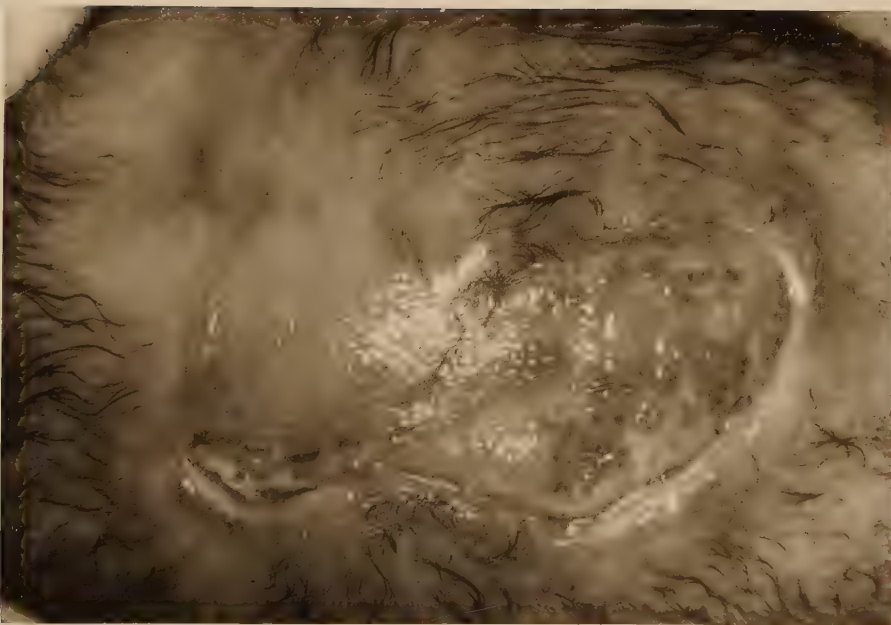
- Poids de naissance : 2.380 g.
- Taille : 44 cm.
- Périmètre crânien : 31 cm.

A l'examen, la lésion du cuir chevelu se présente comme une bande d'aspect ulcéro nécrotique siégeant principalement sur la ligne médiane au niveau du vertex. Elle est longue de 6 centimètres, mesure 2 centimètres dans sa plus grande largeur et respecte la fontanelle antérieure. La moitié postérieure est plus étroite et s'écarte de la ligne médiane.

Son aspect est suintant ; elle est recouverte d'un coagulum noirâtre avec des zones parcheminées et érythrocyaniques. Les bords sont bien délimités et on distingue par endroit une turgescence veineuse sous-jacente. A cette bande s'associe une autre petite lésion grossièrement triangulaire, de même aspect, mesurant un centimètre de diamètre environ.



- La lésion à la 72e heure



- Evolution après un mois et demi

Elle se situe en arrière, symétriquement à l'extrémité postérieure de la plus grande lésion, par rapport à la ligne médiane.

L'examen attentif montre en outre deux bandes de tégument mince, de couleur lilas, joignant la petite lésion à la plus étendue et délimitant un triangle de peau à base postérieure, d'aspect cicatriciel. Il est à remarquer que cette dernière zone ainsi que les lésions précédemment décrites sont totalement dépourvues de cheveux.

Le reste de l'examen : cardio pulmonaire, neurologique, est normal ; en particulier pas d'autres lésions associées visibles.

Dès son entrée, on pratique :

- une ponction lombaire qui est normale,
- une hémoculture, négative,
- la numération et la formule sanguines sont normales
- un prélèvement bactériologique de la lésion montre un staphylocoque Chapman (plus) et coagulase (moins). On institue alors une antibiothérapie parentérale par ampicilline et kanamycine.
- La radiographie du crâne, pratiquée au 5e jour, montre que la partie de la voûte du crâne, correspondant au vertex, est irrégulièrement minéralisée.
- La radiographie pulmonaire est normale ainsi que le fond d'oeil.

Evolution :

Localement le coagulum noirâtre se dessèche. Il commence à tomber vers le dixième jour, découvrant peu à peu une surface déprimée, en retrait de un à deux millimètres par rapport à la surface du cuir chevelu. Les veines épi-crâniennes sont alors dilatées. Le traitement local se compose d'applications quotidiennes de païkinase bacitracine. Une nouvelle ponction lombaire de contrôle montre un liquide céphalo-rachidien normal mais un prélèvement vulvaire met en évidence une infection locale à Escherichia Coli et pyocyanique.

Au 24e jour, à la suite d'une chute d'escarre, survient une hémorragie assez importante, traitée par thrombose locale et pansement compressif. Trois jours plus tard l'hémorragie reprend, entraînant une anémie et nécessitant une transfusion sanguine de 40 millilitres.

Après un mois d'évolution, on observe localement un bourrelet périphérique avec fond atone. La plus petite lésion est en voie de cicatrisation. Le palper prudent donne une impression d'asymétrie de consistance de la voûte crânienne. On note que le périmètre crânien n'a augmenté que de 1,5 centimètres (32,5 cm.). Un nouveau prélèvement bactériologique révèle la présence de pyocyanique faisant craindre une infection méningée et septicémique ; mais le liquide céphalo-rachidien reste normal et les hémocultures stériles. Après antibiogramme, on institue de nouveau un traitement parentéral par colimycine et localement on applique des pansements de tulle gras avec de la gentamycine.

Quinze jours plus tard le pyocyanique a disparu, l'état général est bon, l'enfant est apyrexique. L'antibiothérapie est poursuivie encore quelques jours. La plaie du cuir chevelu a diminué de surface par rapprochement spontané des berges. De plus la dépression créée par la chute d'escarre est peu à peu comblée par un bourgeonnement et une néo vascularisation du plancher de la lésion. Les bords sont nets et propres. La petite lésion triangulaire s'est totalement refermée, laissant une cicatrice stellaire. Le rapprochement des berges de la plaie entraîne une déformation du crâne par aplatissement latéral.

Durant l'hospitalisation une série d'examens complémentaires a été pratiquée :

- Réactions sérologiques de toxoplasmose devant la microcéphalie = Les taux de la mère et de l'enfant permettent d'exclure la toxoplasmose congénitale.
- Réactions sérologiques de rubéole : négatives.
- Caryotype féminin sans anomalie décelée.
- Sexe chromatinien féminin.
- Recherche d'inclusions cytomégaliqes dans les urines : négative.
- Dosage de l'acide vanillyl mandélique urinaire normale.
- L'immuno électrophorèse des protides, l'étude des acides aminés plasmatiques et urinaires ne révèlent aucune anomalie.
- La biopsie locale pour examen anatomo-pathologique n'a pas été pratiquée devant le risque hémorragique.

A un mois et demi l'enfant est transféré en chirurgie à l'Hôpital Saint-Louis pour hernie de l'ovaire droit. Les suites opératoires sont normales. La petite Mylène est rendue à sa famille, avec surveillance régulière en consultation.

Le 11 novembre 1970, soit à l'âge de deux mois et demi, la jeune Mylène est de nouveau hospitalisée pour hémorragie lors d'un changement de pansement.

L'enfant garde un bon état général, mais les prélèvements révèlent une nouvelle surinfection par le pyocyanique, associée à une bronchite. Tout rentre rapidement dans l'ordre par traitement de colimycine et ampicilline. Localement on applique également de la colimycine. La lésion initiale se présente maintenant comme une zone ovalaire ayant diminué de moitié. La partie postérieure est totalement cicatrisée par rapprochement des bords. Le plancher est le siège d'un bourgeonnement irrégulier, les bords sont nets.

On prévoit alors une petite greffe de recouvrement afin d'éviter une nouvelle surinfection. Celle-ci est pratiquée à l'Hôpital Saint-Louis dans le service de Monsieur le Docteur BARCAT. Elle est constituée de peau totale prélevée au niveau de la cicatrice de l'intervention pour hernie de l'ovaire. La prise de greffe d'abord lente, évolue vers une bonne cicatrisation. Le périmètre crânien est alors de 38,5 centimètres pour 4 mois.

Une radiographie du crâne est pratiquée avant la sortie de l'enfant ; elle montre une déminéralisation importante en regard de la lésion. Le reste du crâne est normal hormis une discrète microcéphalie. Les sutures sont bien visibles, pas de signes d'hypertension intra-crânienne, pas de calcification.

Le développement psycho-moteur est normal.

IV - FORMES CLINIQUES

1 - Description clinique :

L'aplasie congénitale du cuir chevelu présente des aspects multiples. Dans la forme la plus fréquente elle se présente comme une absence de peau dans une zone limitée au milieu d'un tégument normal.

Elle se caractérise par :

- son siège,
- sa taille,
- sa forme,
- et surtout son aspect.

a - Son siège

Dans plus de la moitié des observations, le déficit cutané est exactement situé sur la ligne médiane. Il est au voisinage de celle-ci dans 80 % des cas. Le vertex est le lieu de prédilection, mais la lésion peut siéger tout au long de la suture sagittale. Elle présente fréquemment une symétrie par rapport à celle-ci. Des prolongements sur les sutures fronto-pariétales et pariéto-occipitales sont possibles. Les observations de localisations distantes des sutures sont rares. L'aplasie peut alors se projeter en plein pariétal, exceptionnellement sur le front (DERAGNA) ou au voisinage de l'oreille.

Les localisations sont en général uniques : 70 % selon CUTLIP, 20 % sont doubles, et 8 % triples.

Dans le cas de sièges multiples, les lésions sont échelonnées le long de la suture sagittale ou disposées symétriquement par rapport à elle.

b - Sa taille :

Elle est très variable, pouvant aller de la tête d'épingle jusqu'à tout le cuir chevelu. Les aplasies de moins d'un centimètre carré siègent souvent au vertex ou au niveau de la fontanelle postérieure. Les aplasies étendues se superposent aux sutures.

c - Sa forme :

La lésion est habituellement arrondie ou ovale mais également polycyclique ou en bandes régulières. Elle peut être triangulaire à pointe antérieure, reposant le plus souvent sur la fontanelle postérieure (RUDER).

d - Son aspect :

Dans la forme habituelle et initiale, la surface aplasique se trouve en retrait par rapport au plan cutané indenne. Elle se présente comme une zone lisse, rosée, parfois ecchymotique. La lésion est recouverte d'une membrane transparente, luisante, mobilisable sur les plans sous-jacents. Les manoeuvres de l'accouchement peuvent l'avoir plissé. Les plans profonds sont immédiatement en contact de la membrane pellucide et l'on peut observer le réseau vasculaire : veines, artères et réseau capillaire grêle. Le chorion est en règle absent.

Les bords réguliers ou polycycliques sont en général biseautés. Le revêtement normal descend en quelques millimètres vers le fond de "l'ulcération" et se confond avec la membrane.

BOUREAU insiste sur l'absence de toute manifestation inflammatoire locale à la périphérie de la zone aplasique, la peau immédiatement adjacente n'étant le siège d'aucun oedème, d'aucune infiltration, d'aucune rougeur. Mais FOURNIER rapporte, dans un cas familial d'aplasie du cuir chevelu, une importante dilatation veineuse épicroânienne ayant disparu secondairement. Nous le signalons également dans notre observation. RESNIKE décrit, dans un cas semblable, une dilatation veineuse considérable, le veinogramme montrant que ces veines dilatées étaient drainées par le sinus longitudinal.

2 - Evolution :

L'aplasie cutanée conténigale évolue spontanément vers la cicatrisation. Celle-ci peut n'être d'une rapidité surprenante en particulier pour les petites

lésions. Il est important de noter que cette cicatrisation a pu débiter voire s'achever avant la naissance. Si les lésions sont multiples, il est habituel de les observer à des stades différents d'épithélialisation (DOWLER, BONNAIRE, JAROUSSE, MACE, FEVRE). Il est donc nécessaire de connaître les différents stades de l'évolution, car l'aspect typique décrit précédemment peut manquer.

a - Stade membraneux :

Il est très fugace. La fine pellicule translucide et rosée subit rapidement une dessiccation ; elle perd de sa transparence primitive, prend un aspect parcheminé en un à deux jours, et est limitée parfois par un fin liseré nécrotique. Lorsque l'aplasie est plus étendue, le recouvrement par des pansements retarde la dessiccation. Il n'existe habituellement aucun signe d'inflammation.

b - Stade ulcéro-nécrotique :

C'est à ce stade que l'enfant de notre observation est née. La membrane grisâtre ou noirâtre se plisse et se nécrose. Elle disparaît rapidement en laissant la place à une ulcération dont le fond est couvert d'un tissu de granulation. Celui-ci exsude une sérosité plus ou moins sanglante et abondante selon l'infection secondaire. Cette sérosité forme une croûte de fibrine, un coagulum plus ou moins compact. C'est à ce stade seulement que l'on peut constater, mais non obligatoirement, un aspect inflammatoire.

c - Stade de cicatrisation :

La cicatrisation se fait spontanément à partir de la périphérie. La prolifération épithéliale progresse rapidement vers le centre, trouvant un excellent sol formé de bourgeons charnus. Le chorion n'évolue pas parallèlement à l'épidermisation. Aussi la zone en cicatrisation apparaît déprimée dans les premières semaines. Au cours de cette période constructive, les bords de l'aplasie sont le siège d'une rougeur et d'une turgescence locale.

S'il n'existe pas de surinfection, l'état général reste bon, avec apyrexie et développement pondéral normal.

Des aplasies distantes les unes des autres sont souvent réunies par d'étroites bandes cicatricielles, ce qui donne à penser que, primitivement, la lésion était plus étendue et s'est partiellement épidermée pendant la vie

intra-utérine (ADAIR et Coll., BONNAIRE, FEVRE). Nous décrivons les mêmes bandes cicatricielles dans notre observation au niveau occipital.

La cicatrisation est obtenue entre quinze jours et un mois et demi suivant l'étendue de l'aplasie initiale. Elle peut être beaucoup plus longue en cas de surinfection. Progressivement, la cicatrice se met au niveau des tissus sains environnants. Seule persiste une zone blanchâtre ou pigmentée, dépourvue de cheveux, rarement déprimée, entourée parfois d'une couronne de cheveux anormalement longs au cours des premiers mois. (ANDERSON).

3 - Formes associées :

L'aplasie congénitale du cuir chevelu peut s'accompagner d'autres malformations. Nous étudierons donc successivement :

- l'aplasie osseuse sous-jacente
- les autres localisations d'aplasie cutanée
- les malformations diverses.

a - L'aplasie osseuse sous-jacente :

L'atteinte du tissu osseux sous-jacent par le processus aplasiant n'est pas rare. GROSS la relève 28 fois sur 183 cas, ce qui a amené certains auteurs à classer les aplasies du cuir chevelu en deux formes : avec ou sans lésion osseuse. L'importance et l'étendue de l'aplasie de la voûte sont très variables. On observe, soit une simple déminéralisation, soit une déhiscence de la suture sagittale avec élargissement des fontanelles et retard de leur fermeture, soit des lacunes en pleine surface osseuse. FOURNIER décrit des lacunes pariétales bilatérales. L'aplasie dans certains cas, intéresse des territoires très étendus (RUDER, GROSS, JOBERT).

Pour l'aspect le plus typique nous emprunterons la description de BOUREAU : les limites de la perte de substance crânienne suivent les bords de l'aplasie tégumentaire. Sous une membrane superficielle intacte, translucide dépourvue de poils et parcourue de vaisseaux, la masse cérébrale est visible ainsi que les vaisseaux méningés. A l'entour, le cuir chevelu est normal. Mais les lésions cutanées et osseuses ne sont pas toujours superposables ; ainsi MASSOT rapporte le cas d'une lacune osseuse débordant largement de plusieurs centimètres l'aplasie cutanée.

L'atteinte du tissu osseux est un élément de pronostic particulièrement fâcheux comme nous le verrons plus loin. Néanmoins pour des lacunes inférieures à trois centimètres on peut obtenir une cicatrisation et ossification en cinq à sept mois. (HODGMAN).

b - Les autres localisations d'aplasie cutanée :

L'association d'aplasie cutanée à celle du cuir chevelu est assez fréquente. Ces anomalies peuvent se voir dans toutes les régions du corps. Elles présentent alors le même aspect clinique et la même évolution spontanée.

- Au niveau des membres : elles sont en général bilatérales et symétriques. Elles peuvent frapper la quasi totalité d'un segment, ou se limiter à d'étroites bandes. Aux membres supérieurs, les sièges observés sont : la face antérieure des bras, des avant-bras, le dos de la main ou en bracelet au poignet. Aux membres inférieurs les sièges sont les cuisses, les genoux, les chevilles. Mais la paume des mains et la plante des pieds sont toujours respectés, même dans les lésions étendues.

- Au niveau du tronc : les aphasies thoraco-abdominales sont rares. Toujours symétriques par rapport à la ligne médiane, elles respectent l'ombilic. Leur cicatrisation se fait entre trente à quarante jours malgré leur étendue.

- Au niveau céphalique, les localisations associées sont exceptionnelles. Les sièges décrits sont : le menton, la pointe du nez (BERESFORD), les joues, la lèvre supérieure, les lobes des oreilles (ROGATZ).

c - Les malformations diverses :

L'association de l'aplasie cutanée et de malformations congénitales n'est pas rare. GROSS estime sa fréquence entre 8 et 10 %.

Les malformations rencontrées sont par ordre de fréquence :

1 - Les malformations ostéo-articulaires : pieds bôts, mains botes, syndactylie, polydactylie (BANSILLON). Luxation de hanche, bec de lièvre complet ou incomplet.

2 - Les anomalies de fermeture du tube neural : spina bifida, rachischisis postérieur (GREIG), encéphalocèle (GREIG, TERRHUN, INGALLS), hydrocéphalie (BOUREAU). La constatation de ces anomalies de fermeture du tube neural est très intéressante du point de vue pathogénique et nous y reviendrons plus loin.

3 - Malformations oculaires : microphthalmie (FRANCESCHETTI), cataracte congénitale, noevi, dysplasie rétinienne.

4 - Les angiomes

Ces malformations peuvent s'associer et former un syndrome poly-malformatif. Dans le cas de la trisomie 13, aucune malformation n'est caractéristique de cette aberration autosomique. Sur le plan clinique le diagnostic est orienté par un ensemble de malformations et la constatation d'une aplasie cutanée du vertex associée. Ainsi dans la thèse de KHAN on retrouve 13 fois l'aplasie cutanée du vertex sur les 35 cas de trisomie 13 rassemblés. Par ailleurs les syndromes poly-malformatifs de la trisomie 13 et de la trisomie 18 peuvent "être très voisins l'un de l'autre". SABATINI pense que l'aplasie cutanée du vertex se rencontre électivement dans la trisomie 13 et que ce signe peut donc constituer un élément intéressant de discrimination clinique entre ces deux trisomies.

V - ANATOMO-PATHOLOGIE

L'examen histologique de l'aplasie cutanée est rarement rapporté dans la littérature, car il n'est pas sans danger de faire une biopsie dans certaines localisations.

Les travaux en particulier de ABT, GROSS, PAGES permettent de décrire la lésion en trois zones :

1 - La peau au voisinage de la lésion :

Elle est normale :

- L'épiderme, d'épaisseur habituelle, comprend les différentes strates histologiques allant de la couche basale à la couche cornée.
- Le derme, avec ses faisceaux de fibres, collagènes et élastiques, renferme de nombreuses formations pilo-sébacées et des glandes sudoripares.
- L'hypoderme est également normal.

2 - Les berges de la lésion :

C'est la zone de transition. Elle est extrêmement limitée et présente des altérations portant sur tous les plans cutanés.

- L'épiderme s'amincit progressivement au fur et à mesure que l'on se déplace vers le fond de la lésion. Il existe une hypoeacanthose, et bientôt seules persistent quelques lamelles cornées parakératosiques. Les cellules malpighiennes s'aplatissent et leurs noyaux deviennent fusiformes. A la jonction de la berge et du fond, l'épiderme ne comporte plus qu'une seule couche de cellules allongées avec absence totale de lamelles cornées.

- Au niveau du derme, on observe une disparition des papilles. Celui-ci s'amincit également, avec raréfaction des fibres élastiques et des formations pils sébacées.

3 - Le fond de la lésion :

Il est recouvert par une fine membrane se continuant directement de chaque côté avec l'épithélium atrophique. Cette membrane est formée d'une assise unique de cellules cubiques. Très rarement, elle peut prendre un aspect stratifié. Il n'y a pas d'évolution cornée. Le cytoplasme, dense avec l'éosine, apparaît granuleux et acidophile avec la coloration au trichrome de Masson. Les rares noyaux sont arrondis ou ovalaires et ne présentent pas d'image de mitose.

Ces éléments reposent sur une membrane basale rectiligne, sans aucune papille.

Le derme est absent, ou, s'il existe, il est très atrophique. Il est alors représenté par des cellules furiformes ou arrondies au sein d'un milieu amorphe. Parfois on note quelques filots graisseux. Sur toute l'étendue de la zone aplasique GROSS insiste sur l'absence totale de fibres de collagènes et fibres élastiques. On observe également l'absence d'inflammation si la biopsie a été faite dès la naissance car après un très court délai le chorion s'infiltré de polynucléaires. Tout au plus peut-on constater un aspect congestif.

Depuis BONNAIRE, il était généralement admis que les formations pileuses et les glandes normales, même à l'état d'ébauche, étaient totalement absentes. C'est encore le cas dans la majorité des observations. Cependant, des études histologiques sérieuses ont montré l'existence possible d'ébauches pilo-sébacées au sein de l'aplasie (KAHN-STHALIE - CANTABONI).

VI - COMPLICATIONS

Si l'évolution est en général bénigne, l'aplasie congénitale du cuir chevelu peut malheureusement présenter des complications graves. Celles-ci sont le fait des aplasies cutanées étendues et surtout des formes associées à une aplasie osseuse sous-jacente. Deux grandes complications sont à envisager.

1 - L'infection :

C'est après la chute de la membrane initiale que la lésion se trouve à vif et offre une porte d'entrée importante à l'infection. Les sièges électifs de l'aplasie le long des sutures et sur les fontanelles font que le risque de méningite est grand dès qu'une infection locale se déclare. Ce risque devient considérable lorsque l'aplasie s'étend au plan osseux d'autant plus que la cicatrisation est ici bien plus lente. D'autre part, l'infection favorise la thrombose du sinus longitudinal.

2 - L'hémorragie :

Elle survient principalement à la chute d'escarre au stade ulcéro-nécrotique. L'hémorragie peut être favorisée par une dilatation des veines épicroâniennes comme dans une observation de RESNIKE où celles-là se jetaient dans le sinus longitudinal. Dans l'aplasie des plans cutanés et osseux c'est l'ulcération du sinus longitudinal qui déclenche des hémorragies foudroyantes.

3 - D'autres complications ont été décrites telles que des hernies cérébrales (BOUREAU), des hydro-céphalies.

Dans les vastes aplasies de la boîte crânienne, les évolutions heureuses sont exceptionnelles. ORMSBY et MONTGOMERY évaluent la mortalité globale à 20 %, ce qui est certainement excessif. En effet les lésions de petites dimensions, d'évolution bénigne, sont les plus fréquentes, et rarement publiées.

Dans la grande majorité des cas, la seule séquelle est une plage d'alo-
pécie circonscrite. Secondairement, sur cette plage, peut se développer une
lésion verruqueuse, parfois génératrice de prurit. L'histologie ne montre alors
qu'une hyperkératose.

ooo

VII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'aplasie congénitale du cuir chevelu est rarement l'objet de longues discussions diagnostiques. Son aspect, sa localisation, son évolution sont suffisamment caractéristiques pour que la lésion soit identifiée. Néanmoins, lorsqu'à la naissance l'aplasie est au stade ulcéro-nécrotique, on peut discuter :

1 - Le traumatisme :

- Les lésions du cuir chevelu provoquées par un opérateur malhabile cherchant à rompre des membranes déjà rompues sont exceptionnelles.

- Les lésions dues à l'application de forceps correspondent à des localisations bien différentes, presque toujours bilatérales ; l'empreinte caractéristique est alors une simple exulcération superficielle.

- VILANOVA a décrit une lésion atrophique et cicatricielle avec ulcération due à la pose d'une ventouse obstétricale. Si l'on n'assiste pas à l'accouchement, c'est l'interrogatoire qui fera le diagnostic.

2 - La gangrène sèche du nouveau-né

Une belle observation a été rapportée en 1930 par OMBREDANNE et LACASSIE. Elle survient dans les premiers jours de la vie, frappant des téguments apparemment sains. Elle touche surtout les extrémités aboutissant le plus souvent à des amputations partielles. C'est une atteinte capillaire primitive avec ischémie locale.

3 - La gangrène cutanée extensive est d'origine infectieuse, le plus souvent staphylococcique. Les lésions disséquant évoluent avec des signes très inflammatoires et guérissent en laissant des séquelles importantes.

4 - L'épidermolyse bulleuse congénitale :

Elle peut se manifester dès les premières heures de la vie et elle s'accompagne d'un signe de NIKOLSKY. YUDKIN a rapporté une observation dans laquelle une unique bulle au vertex était présente à la naissance. L'association épidermolyse bulleuse et aplasie cutanée semble possible. Nous revenons plus loin au chapitre pathogénie que certains auteurs ont voulu voir là l'explication des lésions aplasiques.

Dans le domaine purement obstétrical, il faut signaler que l'aplasie circonscrite du cuir chevelu, perceptible lors du toucher vaginal, peut induire en erreur quant au diagnostic d'orientation de la présentation.

VIII - TRAITEMENT

Avant d'envisager le traitement proprement dit de l'aplasie du cuir chevelu, exposons la conduite à tenir devant une telle lésion :

- L'examen local se fait avec la plus grande asepsie et s'efforce d'évaluer l'existence ou non d'une aplasie osseuse sous-jacente.

- L'examen somatique général recherche une autre localisation et une éventuelle malformation associée.

- Si l'aplasie est limitée, la cicatrisation très rapide réduit les risques d'infection. La lésion peut être laissée à l'air libre surtout si l'enfant est placé en incubateur.

- Dans le cas d'aplasie plus étendue, une simple protection stérile du défaut tégumentaire prévient des infections dans les premières heures.

En plus de ceux demandés habituellement, une série d'examens complémentaires doit être pratiquée dès la naissance :

- une ponction lombaire,
- des hémocultures,
- un prélèvement bactériologique local avec éventuellement antibiogramme,
- des radiographies du crâne,
- un fond d'oeil.
- On pratiquera un groupe sanguin afin de pouvoir transfuser l'enfant en cas d'hémorragie.

Si cette aplasie du cuir chevelu s'associe à d'autres malformations, un caryotype est nécessaire pour porter un éventuel diagnostic de trisomie 13.

L'évolution sera suivie attentivement, en traitant immédiatement toute infection. Des radiographies espacées suivront la fermeture de la voûte crânienne.

Du point de vue chirurgical, les indications sont plus nuancées. Les aplasies limitées du vertex, inférieures à deux centimètres de diamètre, sur périoste intact, ne nécessitant aucun traitement, si ce n'est plus tard, l'excision de la cicatrice glabre dans un but esthétique. Le traitement chirurgical devient nécessaire devant les larges aplasies siégeant au niveau des sutures et surtout devant les lésions associées à un défaut osseux.

Dans le cas de celles-ci, KAHN et OLMEDO ont réalisé un recouvrement précoce du défaut ; les mêmes auteurs, sur une aplasie avec voûte intacte, ont excisé la membrane sous anesthésie locale. La couverture était ensuite assurée par un lambeau de rotation. Mais ces indications se heurtent à des problèmes difficiles. En effet, les essais de décollement de la membrane comportent des risques considérables d'hémorragie et d'ouverture des méninges au niveau des sutures. D'autre part, les tissus nécrotiques, impossibles à exciser, constituent un mauvais sol pour la greffe et entraînent un décollement puis un échec de celle-là. (MASSOT).

Dans notre observation, nous avons choisi la carte de la cicatrisation rapide malgré le risque des hémorragies. Devant les infections à répétition, surtout à pyocyanique, la greffe simple s'est montrée nécessaire pour couvrir les derniers centimètres carrés non cicatrisés.

IX - CARACTERES HEREDITAIRES

Dès les premières observations (CORDOU - 1767) l'aplasie cutanée apparaît comme une maladie familiale. Mais ce caractère est loin d'être la règle et les observations d'aplasie cutanée du vertex chez les ascendants et les descendants directs restent peu fréquentes.

Nous en citerons quelques unes :

- BRAUN : 14 cas dans une famille et 38 dans une autre
- SCHULTZE (1932) : la mère et l'enfant.
- FRUHINSHALZ : la mère : aplasie du vertex, la fille aplasie thoraco-abdominale. (Cité par ROGET)
- FREUD (1945) : la mère et le fils
- BRINDEAU (1952) : le fils, le père et l'oncle.
- TISSERAND (1953) : la fille, son père et ses trois enfants
- PEUTAT (1955) : 9 cas familiaux en 3 générations
- FOURNIER (1960) : 4 cas familiaux
- JOHNSONBAUGH (1965) : le père et le fils.
- CUTLIP (1967) : la mère et les enfants
- PAP (1970) : aplasie du cuir chevelu et osseuse transmise pendant 3 générations.

Cette malformation est donc classée comme une affection autosomique dominante. On peut suggérer avec SABATINI que la transmission de l'aplasie pourrait être liée à la 13e paire de chromosomes car la lésion du cuir chevelu se retrouve très fréquemment, comme nous l'avons vu, dans la trisomie 13.

X - PATHOGENIE

Les hypothèses les plus diverses ont été émises au sujet de l'aplasie congénitale du cuir chevelu. Les premières ont été vite écartées au profit de plus séduisantes. Mais les travaux de SPEMANN (1924) sur l'induction, appliqués à la médecine, éclairant d'un jour nouveau certaines malformations congénitales. GIROUD, SENDEL et SCHRAMM, par leurs expérimentations, apportent comme nous le verrons, un ensemble d'arguments primordiaux.

1 - Les théories anciennes :

- Nous ne ferons que citer l'influence néfaste des émotions subies par la mère, le traumatisme intra-utérin (ARGUELLES-CASALS) voire le doigt de la sage femme. Ces hypothèses ont été rapidement abandonnées.

- La théorie amniotique présente plus d'intérêt. KEHRER (1910) puis BONNAIRE, NORDMANN et TERRHUN en étaient les partisans. Elle est fondée sur le développement d'adhérence entre l'amnios et l'ectoderme embryonnaire. L'augmentation du liquide amniotique étire les adhérences qui deviennent des brides. Sous l'influence des mouvements du fœtus, les brides arracheraient un fragment de peau au niveau de leur insertion. Mais on ne retrouve jamais de fragments tissulaires, qui seraient la trace d'une adhérence, ni la présence d'une bride. TERRHUN rapporte en 1930 une observation qui semble démonstrative, mais celle-ci reste unique dans la littérature et le caractère, souvent symétrique ou médian de la lésion, plaide contre cette hypothèse.

- OMBREDANTE (1930) réfute formellement la théorie des brides amniotiques : celles-ci, quand elles existent, ne sont pas les responsables mais

la conséquence. En effet, l'embryon serait atteint très tôt dans son développement d'une maladie ulcéreuse pouvant parfois compromettre l'apparition du tissu osseux. Mais, de cause indéterminée, cette maladie ne rassemble aucun argument en sa faveur.

- Depuis 1924 se dessine l'idée que les aplasies cutanées relèvent d'un trouble endogène embryonnaire. Déjà WALZ émet l'hypothèse d'un défaut de fermeture du tube neural. Mais nous y reviendrons plus longuement. INGALLS (1932) cherchant l'origine des lésions dans l'embryon lui-même et non dans ses membranes, observe chez cinq spécimens de ceux-ci, âgés de deux mois, des formations bulleuses. Il considère alors l'aplasie cutanée comme une séquelle non cicatrisée de bulles à parois fragiles. En 1949, MATHESON et ROSNER reprendront ces arguments pour assimiler l'aplasie cutanée à l'expression d'une épidermolyse bulleuse intra-utérine. Mais si cette théorie explique l'association de formations bulleuses et à une aplasie (BUFORD) elle ne repose sur aucune base histologique solide. De plus elle n'explique pas la topographie et la disposition fréquemment symétrique des lésions.

- Nous citerons encore les travaux de GROSS (1957) où, après une étude histologique complète, il incrimine l'absence totale de fibres élastiques dans la zone pathologique. La perte d'élasticité des téguments entraînerait une diminution de la vascularisation et par voie de conséquence, un développement anormal de la surface atteinte.

2 - Rappel embryologique :

La gastrulation met en place les trois feuillets fondamentaux de l'embryon :

- l'ectoblaste
- le mésoblaste
- l'entoblaste

Au 17^e jour se forme la plaque neurale qui est un épaissement de l'ectoblaste sus-chordal. La gouttière neurale résulte de l'invagination de la plaque. Celle-ci se ferme en commençant par le milieu de l'embryon puis en progressant vers les extrémités. Au niveau céphalique, le neuropore crânial se ferme vers le 26^e jour par l'affrontement sur la ligne médiane des deux bords de la gouttière neurale. De cet affrontement de tissu ectoblastique résultent deux feuillets :

- un feuillet superficiel, l'épiblaste
- un feuillet profond ou neuroblaste qui délimite la cavité encéphalique, futurs ventricules
- entre les deux feuillets, s'infiltrant peu à peu des éléments mésenchymateux (mésoblaste) qui donneront plus tard la voûte osseuse.

Vers le 2e mois l'épiblaste embryonnaire se différencie et donne naissance au périderme puis à l'épiderme en deux couches : une couche externe ou épitrichiale et une assise germinative sous-jacente.

Avant la fermeture complète de la gouttière nerveuse, des groupes cellulaires se détachent de la zone d'affrontement. Ce sont les crêtes neurales. Celles-ci donneront des dérivés divers. En particulier certains groupes cellulaires neuroblastiques subissent une différenciation mésenchymateuse et donnent l'ectomésenchyme. Ce dernier donnera le derme céphalique et les méninges molles.

Au 3e mois apparaissent les follicules pileux puis les mélanocytes, nés de la crête neurale. Au 5e mois le tégument est complet. L'épiderme comprend ses quatre couches : germinative, intermédiaire, granuleuse et cornée ainsi que ses annexes : glandes sudoripares et appareil pilo-sébacé. Dans le derme se développent les fibres collagènes.

La desquamation continue de la couche cornée et la sécrétion sébacée forment le vernix caséosa.

Au total :

- l'épiderme est d'origine ectoblastique par l'intermédiaire de l'épiblaste.
- Le derme céphalique est également d'origine ectoblastique par l'intermédiaire de l'ectomésenchyme provenant des crêtes neurales, mais avec certainement une participation mésenchymateuse (mésoblaste).
- La voûte crânienne provient du mésoblaste.

Phénomènes d'induction :

Le développement embryonnaire nécessite une différenciation régulière et constante. Cette différenciation "est le résultat d'une série d'influences de proche en proche, c'est-à-dire d'inductions successives émises pour certaines cellules particulières et dont chacune induit la spécialisation de cellules filles, en organes, puis en tissus". (TOURAINÉ). Ainsi l'induction est le processus

par lequel un groupe cellulaire dit inducteur provoque la différenciation d'un autre groupe cellulaire dit compétent. Ce dernier devient à son tour inducteur pour d'autres cellules. Cette progression nécessite pour les cellules compétentes d'avoir atteint un certain stade de développement et que l'induction agisse à un moment précis.

Les différentes phases de la neurulation sont induites par la corde dorsale et le mésoblaste parachordal (inducteurs) à partir de l'ectoblaste sus-jacent (compétent). Au cours de son évolution le tube nerveux induira à son tour la formation de l'arc postérieur des vertèbres et celles de la voûte crânienne.

3 - Les données expérimentales :

Les travaux de GIROUD (1958) portent sur des rats. Ils sont soumis à de hautes doses de vitamines A (50.000 U.I.) tous les jours du 8e au 10e jour de la gestation. L'auteur observe alors une série de malformations céphaliques siégeant sur la ligne médiane, au vertex. Ces lésions sont variables, et vont de l'anencéphalie à l'aplasie cutanée, en passant par l'encéphalocèle et le méningocèle. L'examen histologique à ce niveau montre que l'épiderme est très mince avec un aspect atrophique. Il ne présente pas d'ébauches de poils, alors que sur le reste de la tête les bourgeons pilaires sont présents. Au niveau du crâne, l'origine de la voûte est plus grande que l'anomalie épidermique et ses bords s'arrêtent brusquement. D'autres agents sont susceptibles de créer des malformations identiques : l'exposition aux rayons X, le bleu trypan (TUCHMANN-DUPLESSIS), la carence en riboflavine, l'anoxie.

Nous trouvons donc réunis, chez l'animal, dans un même groupe de malformations du vertex présentant les mêmes caractères anatomiques, l'absence de fermeture du crâne et un tégument anormal. Mais trouve-t-on des éléments équivalents chez l'homme ? L'observation privilégiée de MAC LAURIN et MARSHALL est sur ce point des plus intéressantes. Il s'agit d'une aplasie cutanée, circonscrite du cuir chevelu située sur la ligne médiane, juste en avant de la petite fontanelle. La radiographie du crâne ne révèle aucune lésion osseuse sous-jacente. Mais l'examen histologique montre :

- un épithélium de revêtement mince atrophique, sans follicule pileux, ni glande sébacée ou sudoripare.

- sous-jacent, une masse de tissu glial entouré de tissu méningé, se continuant avec l'aponévrose épicroânienne.

Aucune lacune osseuse ne fut retrouvée. Mais il est très probable que cette formation communiquait avec les structures profondes à travers une ouverture osseuse secondairement fermée. Ainsi, travaux expérimentaux et fait clinique nous amènent à penser que l'aplasie cutanée du cuir chevelu est bien la conséquence d'une fermeture imparfaite du tube encéphalique.

Par ailleurs les travaux sur la différenciation de l'épiderme apportent des éclaircissements sur l'aspect histologique de l'aplasie cutanée. SENGEL a montré sur l'embryon de poulet que l'épiderme séparé très tôt du derme, et isolé, ne se différenciait pas. Il restait mince et ne donnait pas naissance à des germes plumaires. Mis en contact avec le derme, l'épiderme s'épaississait et des germes plumaires apparaissaient.

Chez les mammifères GIROUD et MARTINET observent, dans le cas où l'aplasie frappe également le tissu osseux, que lorsque l'épiderme est directement au contact avec les méninges, il prend un aspect membraneux, formé de deux à trois assises cellulaires. Sur le pourtour, dès que le derme réapparaît, l'épiderme sus-jacent redevient normal avec ses follicules pilo-sébacés.

Les travaux de SCHRAMM sur le cordon ombilical chez l'homme ont montré l'existence de deux revêtements différents :

- pour la partie proximale, un épithélium différencié de type malpighien kératinisé avec des glandes et quelques poils reposant sur un derme normal.
- pour la partie distale, un épithélium simple et bas de type amniotique reposant sur la gelée de Wharton.

L'étude du développement de ce cordon montre qu'à l'origine, l'épiblaste de la paroi ventrale de l'embryon à la même structure que l'épiblaste du cordon. La différenciation d'un épiderme sur la portion proximale se fait seulement lors de l'apparition d'un derme sous-jacent. Parallèlement d'autres travaux ont révélés que l'épiblaste embryonnaire et celui du cordon avaient le même potentiel évolutif d'épidermisation. Cette série de faits permet de conclure que le derme est l'inducteur de l'épiderme.

4 - Commentaires :

Comme nous l'avons vu, les travaux expérimentaux et les constatations cliniques nous conduisent à considérer l'aplasie congénitale du cuir chevelu comme une forme mineure de fermeture anormale du névraxe.

Les données de l'embryologie nous apprennent que la formation de la gouttière neurale et sa fermeture sont induites par la corde dorsale et le mésoblaste parachordal. Donc chronologiquement les troubles affectant ces mécanismes se situeraient vers la fin du premier mois de la vie foetale. Par ailleurs l'étude histologique des lésions par les colorants (PAGES) ainsi que les anomalies du tissu rétinien parfois associés (ROGET) signent un trouble embryonnaire ayant commencé avant le 2e mois de la vie foetale.

L'absence de fermeture du névraxe, ou le plus souvent, un dysfonctionnement de ce mécanisme, s'inscrit dans les troubles de l'induction. Ce dysfonctionnement interrompt lui-même à des stades variés, la chaîne "d'influences de proche en proche" qui permet la mise en place du derme. Celui-ci, par son absence, ne peut induire la différenciation de l'épiderme et de ses annexes.

Les troubles de l'induction ne sont pas obligatoirement héréditaires. Un certain nombre obéit aux lois de la génétique. Nous avons vu qu'une même aplasie du cuir chevelu se retrouvait avec un siège identique en hérédité directe chez un ou plusieurs descendants. L'apparition d'une telle lésion, chez un nouveau-né sans antécédents familiaux, pourrait être due à la mutation d'un gène, celle-ci pouvant résulter d'action externe.

XI - CONCLUSIONS

- Depuis les premiers cas publiés au 19^e siècle par CAMPBELL, environ 250 observations d'aplasie congénitale du cuir chevelu ont été rapportées. Nous y ajoutons un nouveau cas, chez une fille née prématurément.

- Il s'agit d'une malformation d'évolution en général bénigne et rapide, mais qui présente, surtout lorsqu'elle est étendue ou qu'elle s'accompagne d'une aplasie osseuse sous-jacente, des risques de complications hémorragiques et infectieuses parfois redoutables, voire mortelles.

- Au point de vue génétique, l'aplasie du cuir chevelu se présente dans certains cas comme une maladie héréditaire à transmission dominante. Elle s'observe aussi dans la trisomie 13. Dans la majorité des observations (y compris la nôtre), il n'y a pas d'arguments en faveur d'une transmission héréditaire.

- Des études récentes amènent à conclure que l'aplasie congénitale du cuir chevelu résulte d'une anomalie de fermeture du tube neural. Cette anomalie neutre dans le cadre des aninductions et entraîne à son tour l'absence locale de derme ; ce dernier étant absolument nécessaire à la différenciation de l'épiderme.

- Les indications thérapeutiques sont parfois difficile à poser. La plupart des cas cicatrisent spontanément, sans difficultés. Il est parfois nécessaire de recourir à la greffe, lorsque le traitement médical donne des résultats insuffisants. Dans notre observation une greffe a été faite en raison de la lenteur de la cicatrisation, retardée à plusieurs reprises par des incidents infectieux et hémorragiques.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur C. LAUNAY

Professeur E. FOURNIER

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

- B I B L I O G R A P H I E -

1 - ABT. -

Congenital skin defect.
Amer. J. Dis. Child. 14 : 113, 1917.

2 - ABUELO D. et Al. -

Scalp. defects in trisomy 13.
Clin. Pediat. (Phila.) - 8 : 416, 1969.

3 - ADAIR F.C., STEWART G.A. -

Aplasia cutanée congénitale du nouveau-né.
Amer. J. Dis. Child. 27 : 60. 1924.

4 - ANDERSON N.P. et Al. -

Congenital defect of the scalp.
Arch. Derm. Syph. 46 = 257. 1942.

5 - ARGUELLES - CASALS. -

Aplasia cutanée circonscrite du vertex.
Ann. Dermato. Syph. 78 = 728. 1951.

6 - BANSCHKOLE R., ENRIQUEZ R. -

Aplasia cutis Congenita.
Arch. Derm. 86 = 54. 1962.

7 - BANSILLON et Coll. -

Malformations osseuses multiples avec lacune de la voûte crânienne.
Presse Médicale. 65 = 787. 1957.

8 - BART B.J. -

Congenital localized absence of skin and associated abnormalities
resembling epidermolysin bullo -
Amer. Ass. Derm. Syph. 93 : 296. 1966.

9 - BERESFORD, SAMMAN. -

Absence congénitale de peau chez le nouveau-né.
Arch. Dis. Childh. 23 = 190, 1948.

10 - BONNAIRE E. -

Quelques anomalies des enveloppes crâniennes du nouveau-né avec
considérations cliniques.
Progrès Médical. 13 = 497. 1891.

11 - BONNAIRE E., DURANTE G. -

Arrêt du développement limité des enveloppes cutanées et osseuses
du crâne.
Presse Médicale - 20 = 185. 1913.

12 - BOUREAU M. -

Les aplasies cutanées congénitales du nouveau-né.
Presse Médicale. 69 = 2.135. 1961
69 = 2.198. 1961.

13 - BRINDEAU, LANTUEJOUL, CHAPPAZ. -

Des malformations d'origine amniotique, arrêt de développement ou
maladie de la membrane amniotique.
Presse Médicale - 28 = 3.769, 1952.

14 - BUFORD J. -

Défauts congénitaux de la peau (3 cas).
J. Internat. Collège Surgeons. 21 = 599. 1954.

15 - CALLAWAY, NOUJIN, RILEY et KIHN. -

Aplasia cutanée congénitale frappant le cuir chevelu et une jambe
J. Pediat. 28 = 214. 1946.

16 - CAMPBELL. -

Un cas d'ulcère congénital du vertex chez un fœtus.
Edimburg. Med. J. Sci. 5 = 82. 1826.

17 - CANTABONI A., TAVEGGIA F. -

Aplasia cutis congenita degliasti superiori, presentazione de due
casi. Folia Hereditaria e pathologica.
Milano 15 = 101. 1966.

18 - CAROL W., PRAKKEN J. -

Un cas d'épidermolyse bulleuse congénitale avec perte de substance cu-
tanée.
Acta. Dermato. Venereologica. 21 = 506. 1940.

19 - CLEISZ L., BRET. -

Les gangrènes sèches du nouveau-né.
Gynec. Obst. 47 = 204. 1948.

20 - COCKAYNE. -

Anomalies héréditaires de la peau.
Oxford. Medical Publications. p. 314. 1933.

21 - COLLIER M. -

Les signes oculaires associés à l'aplasie cutanée circonscrite.
Bull. Soc. Opht. Franç. p. 191. 1961.

22 - CONINK A. (de). -

Aplasia tégumentaire congénitale.
Ann. Chir. Plast. 6 = 33. 1961.

23 - CORDOU. -

Au sujet de 3 enfants nés de la même mère avec une partie des extrémités dénuée de peau.
J. Med. Chir. Pharm. 26 = 556. 1.767.

24 - CUTLIP, CRYAN. -

Congenital scalp defects in mother and child.
Amer. J. Dis. Child. 113 = 599. 1967.

25 - DEPAOLI M. et Coll. -

Circumscribed cutaneous aplasia observation on 2 clinical cases.
G. Ital. Derm. 110 = 43. 1969.

26 - DESAUX, TOURAINE et Coll. -

Affections de la chevelure et du cuir chevelu.
Paris. Masson. Ed. 1953.

27 - DESPIAU. -

Les aplasies cutanées du nouveau-né.
Arch. Franç. de Ped. 12) 377. 1965.

28 - DIOGUARDI D. et Coll. -

Congenital cutaneous aplasia.
Minerva. Clin. 23 = 272. 1968.

29 - DOWLER W. -

Aplasia cutanée congénitale chez un nouveau-né.
Amer. J. of Dis. of Child. 44 = 1.279. 1932.

30 - DOWMAN C. -

Midline Scalp. lesions.
Southern. Med. J. 56 = 777, 1963.

31 - DRESCHER Van. -

A propos des aplasies cutanées congénitales.
Zentralblatt für Gynäkologie 77 = 1.104. 1955.

32 - DUGOIS P., BEAUDOING A., JOBERT. -

Aplasia cutanée thoraco-abdominale du nouveau-né.
Lyon. Med. 94 = 393. 1962.

33 - DUMONT M.M., FISCHER C. -

Les aplasies congénitales du cuir chevelu chez le nouveau-né.
Lyon. Med. 94 = 373. 1962.

34 - DURAND (Mme. A.). -

Aplasies cutanées du nouveau-né.
Thèse. Paris. n° 607. 1963.

35 - EHINGER B. -

2 cas of congenital scalp defect.
J. Obst. Gyn. British Commonwealth. 70 = 324. 1963.

36 - ENGELBRECHT. -

Congenital absence of skin.
South. Agn. Med. J. 37 = 193. 1963.

37 - EYCKEN Von. -

Aplasia cutanée congénitale du cuir chevelu.
Plast. Reconstr. Surg. 9 = 29. 1952.

38 - FARMER A., MAXMEN. -

Congenital absence of skin.
Plast. Reconstr. Surg. 25 = 291. 1960.

39 - FEVRE M. et Coll. -

Aplasia tégumentaire chez le nouveau-né.
Arch. Franç. Ped. 6 = 418, 1949.

40 - FOURNIER A. et Coll. -

Aplasia cutanée du vertex à propos d'un cas familial.
J. Sc. Med. Lille 84 = 289. 1966.

41 - FOURNIER (Mme. H.). -

Aplasies cutanées congénitales.
Thèse Paris. 1960. n° 1.021.

42 - FRANCESCHETTI. -

Aplasie de la peau et microphthalmie.
Dermatologica. 118 = 325. 1959.

43 - FRANK L., RUBY A. -

Familial Congenital defect of the scalp.
Arch. Derm. 75 = 266. 1957.

44 - FREUD P. et Coll. -

Aplasie cutanée congénitale héréditaire chez le nouveau-né.
J. Pediat. 27 = 591. 1945.

45 - GIROUD A., MARTINET M., SOLERES. -

Anencéphalie, encéphalocèles et méningocèles par hypervitaminose A.
Arch. Franç. Ped. 15 = 535. 1958.

46 - GIROUD A., MARTINET M., LEFEBVRE, BOISSELOT J. -

Differentiation de la peau de la voûte du crâne et du canal vertébral dans les anomalies du névraxe.
C.R. Soc. Biol. 154 = 9.139. 1960.

47 - GIROUD A., MARTINET M., LEFEBVRE, BOISSELOT J. -

Relations entre les anomalies de fermeture du tube nerveux et les déficiences de la voûte osseuse du névraxe et l'indifférenciation de l'épiderme sous-jacent.
Arch. Anat. Histol. Embryol. 43 = 203. 1960.

48 - GIROUD A., ROUX C. -

Différenciation de l'épiderme et aplasie cutanée circonscrite.
Bull. Soc. Franç. Derm. 68 = 197. 1961.

49 - GOLDMAN M.D. -

Aplasie cutanée congénitale.
Arch. Derm. Syph. 68 = 590. 1953.

50 - GREIG D.M. -

Aplasie congénitale localisée du cuir chevelu.
Edimb. Med. J. 38 = 341. 1931.

51 - GROSS H. (Von). -

Aplasie cutanée congénitale.
Neue Österreich. Zeitschrift. Kinderheilkunde. 2 = 94 et 3 = 198.
1957.

52 - HALBERSTADT H. -

Les aplasies congénitales circonscrites de la peau.
Thèse. Paris 1947, n° 393. (Biblio. allemande).

53 - HARMEL, TOURNEUR. -

Aplasia cicatricielle circonscrite du vertex.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 4 = 466. 1957.

54 - HIRSHOVITZ B., KAUFMAN L., SELZER M. -

Congenital of the skin of the vertex.
Harefuah. 65 = 257. 1963.

55 - HODGMAN J.E. et Coll. -

Congenital scalp defect in twin sistors.
Amer. J. Dis. Child. 110 = 293. 1965.

56 - HUNN J.M. et Al. -

Hereditary scalp and cranial defects.
Med. J. Austr. 1 = 219. 1969.

57 - INGALLS T. -

Congenital defect of scalp studies in the pathology of developpement.
Amer. J. Obst. Gyn. 25 = 861. 1933.

58 - INGALLS T., PHILBROOK F. -

Anomalies produites par anoxie.
N. England. J. Med. 12 = 558. 1958.

59 - INGALLS T. -

Congenital malformation clinical and communny considerations.
Amer. J. Med. Sci. 249 = 316. 1965.

60 - INGELRANS P., DEBEUGNY P. -

Maladie ulcéro-nécrotique du crâne chez un nouveau-né.
Pédiatrie 3 = 341. 1966.

61 - JAROUSSE J., GRISLAIN J., LERAT M. -

Perte de substance cutanée congénitale au niveau du membre inférieur.
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. de langue française. 4 = 978. 1952.

62 - JOBERT J. -

Contribution à l'étude des aplasies cutanées du nouveau-né.
Thèse. Lyon. 1962, n° 50.

63 - JOHNSONBAUGH R.E. et Coll. -

Congenital scalp defect in father and son.
Am. J. Dis. Child. 110 = 297. 1965.

64 - KIAN C. -

Les trisomies 13 - 15 et 16 - 18.
Thèse Nancy 1964. n° 50.

65 - KAHN E.A., OLMEDO L. -

Congenital defect of scalp with note on closure of large scalp defects in general.
Plast. Reconstr. Surg. 16 = 435. 1950.

66 - KJAER M. -

Congenital skin defects.
Acta Dermato-venereologica. 48 = 608. 1968.

67 - LANTUEJOUL P. -

Anomalies cutanées ou cutanéomuqueuse du crâne foetal.
Progrès Médical. 17 = 281. 1941.

68 - LEQUEUX. -

A propos de 2 cas d'alopécie avec arrêt de développement localisé de la voûte.
Bull. Soc. Obst. Paris. 12 = 344. 1909.

69 - MACE O. -

Exulcérations congénitales chez 2 nouveau-nés.
Bull. Soc. Obst. Paris. 4 = 8. 1901.

70 - MAC LAURIN R. -

Tissu cérébral ectopique, reste embryologique isolé.
J. Neurosurg. 12 = 190. 1955.

71 - MASSOT P. -

Un cas d'aplasie tégumentaire étendue du vertex.
Ann. Chir. Infant. 7 = 147, 1966.

72 - MATHESON A. et ROSNER D. -

Epidermolyse bulleuse.
Amer. J. Dis. Child. 78 = 708, 1949.

73 - MOSCHIELLA S. -

Congenital defect of scalp with cheloid formation.
Arch. Derm. 86 = 63, 1962.

74 - MOULLE P. -

Lésions cutanées foetales.
Gyn. et Obst. Paris - 44 = 189. 1944-1945.

75 - NAMBA. -

Deux cas de défauts cutanés congénitaux.
Jap. J. Obst. Gyn. 14 = 464. 1931.

76 - NEUVILLE J. -

Aplasie cutanée congénitale du nouveau-né.
Thèse. Paris. 1968. n° 985.

77 - O'BRIEN B.M., DRAKE J.C. -

Congenital defects of the skull and scalp.
Brit. J. Plast. Surg. 13 = 102. 1960.

78 - OMBREDANNE W., LASASSIE J. -

Maladie ulcéreuse intra-utérine.
Arch. de Méd. Enf. 4 = 199. 1930.

79 - PAGES A., WLAHOVITCH B. -

Hypoplasie cutanée congénitale circonscrite du cuir chevelu.
Arch. Anat. Path. 12 = 65. 1964.

80 - PAP G. -

Congenital defect of scalp and skull in three generations of one family.
Plast. Reconstr. Surg. 46 = 194. 1970.

81 - PEER L., VAN DUYN. -

Aplasie cutanée congénitale du crâne.
Plast. Reconstr. Surg. 3 = 722. 1948.

82 - PERS M. -

Congenital absence of skin.
Acta. Chir. Scand. 126 = 382. 1963.

83 - PEUTAT L. -

Aplasie cutanée circonscrite du vertex.
Thèse. Toulouse. 1955. n° 82.

84 - PINCHERLE B. -

Nouveau-né avec ulcération congénitale du cuir chevelu.
Arch. Mal. Enf. 41 : 96. 1938.

85 - PRASSAS. -

Aplasie circonscrite du vertex.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 59 = 147. 1952.

86 - RAUSCHKOLD R., ENRIQUEZ. -

Aplasia cutis congenita.
Arch. Derm. 86 = 54. 1963.

87 - RESNIK S., KOBLENZEZ P. -

Congenital absence of scalp with associated vascular anomaly.
Clin. Pediat. Phil. 4 = 322. 1965.

88 - ROBERT J.M. -

Synthèses cliniques, Maladies génétiques.
1 = 86, 1962.

89 - ROGATZ J., DAVIDSON H.B. -

Aplasia cutanée congénitale du nouveau-né.
Amer. J. Dis. Child. 65 = 916. 1943.

90 - ROGET J., BEAUDOING A., GILBERT J., JOBER. -

Les aplasies cutanées du nouveau-né à propos de 3 observations.
Pédiatrie. 17 = 379. 1962.

91 - RUDER (Von.). -

A propos des aplasies cutanées congénitales.
Zentrabl. Gynäk. 53 = 2.922. 1929.

92 - SABATINI, SARROUY. -

Un signe d'orientation dans le diagnostic de la trisomie 13, l'aplasie cutanée du vertex.
Ann. Pediat. 13 = 436. 1966.

93 - SACREZ. -

Aplasies cutanées du nouveau-né.
Arch. Franç. Pediat. Paris. 23 = 251. 1966.

94 - SAVAGE D. -

Aplasia cutanée congénitale du vertex.
J. Obst. Gyn. Brit. Empire. 63 = 155, 1956.

95 - SCHRANM. -

Les 2 revêtements du cordon ombilical. Rôle inducteur du derme sur la différenciation de l'épiderme.
Arch. Anat. Hist. Emb. 45 = 35, 1962.

96 - SCHULTZE G. -

Aplasia cutanée congénitale chez la mère et l'enfant.
Zentrabl. Gynäk. 56 = 155. 1932.

97 - SCOTT F. -

Congenital skin defect.
Dermatologica 135 = 84, 1967.

98 - SENDEL P. -

La différenciation de la peau et des germes plumaires de l'embryon de poulet en culture in vitro.
Ann. Biol. 34 = 52. 1958.

99 - SIROL J. et Coll. -

Les aplasies cutanées congénitales à propos d'une observation chez un nouveau-né africain.
Med. Trop. (Marseille). 27 = 175. 1967.

100 - STALIE T.D., MANSSENS B.P. -

A propos des aplasies cutanées congénitales du nouveau-né.
Maandshr. Kind. Genesk. 23 = 325. 1955.

101 - SWARTE (M. de), BARETY, VAILLANT, REGOTTAZ, D'OELSENITZ. -

L'aplasie cutanée congénitale.
Ann. Pediat. 1 = 24. 1971.

102 - SWINBURNE L., KOHLER H.G. -

Symmetrical congenital skin defects.
Arch. Dis. Childh. 43 : 499. 1968.

103 - TARNIER. -

Soc. de Chirg. Séance du 21-11-1872.
In Union Med. 33 = 391. 1872.

104 - TERRUHN E. (Von.). -

Considérations sur la formation des défauts cutanés d'origine amniotique du nouveau-né pendant la grossesse.
Arch. Gynäk. 140 = 428. 1930.

105 - TISSERAND, PERRIER. -

Transmission pendant plusieurs générations d'une aplasie circonscrite du vertex.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 60 : 77, 1953.

106 - TOURAINE. -

Les alopecies congénitales.
Bulletin. Médical. 13 = 213. 1936.

107 - TOURAINE. -

Troubles de l'induction.
Presse Médicale 59 : 786. 1951.

108 - TOURAINE. -

L'hérédité en Médecine.
Masson éd. Paris 1955.

109 - TUCHMANN-DUPLESSIS. -

Rôles des facteurs externes dans la production des anomalies.
Gaz. Hôp. 12 : 511. 1956.

110 - VAN LIERDE. -

Aplasie tégumentaire congénitale.
Arch. Belg. Derm. 18 = 42, 1962.

111 - VIGNOCCHI R. -

Contribution à l'étude de l'aplasie congénitale cutanée et osseuse
au niveau de la voûte crânienne.
Clinica. Obstetrica. 42 = 58. 1940.

112 - VILANOVA. -

Un nouveau type d'alopecie post-ventouse obstétricale.
Bull. Soc. Fr. Derm. 68 = 202. 1961.

113 - VORON, BOUVIER. -

Aplasie cutanée congénitale -
Bull. Soc. Obst. Gyn. 13 = 656. 1924.

114 - WALKER J.C., KOENIG, IRWING. -

Congenital absence of skin.
Plast. Reconstr. Surg. 26 = 209. 1960.

115 - WINCK (de). -

Aplasie cutanée congénitale du nouveau-né.
Arf. Gyn. 167 = 291. 1938.

116 - YUDKIN S. -

Aplasie du cuir chevelu = Un enfant avec une lésion bulleuse à la
naissance.
Arch. Dis. Childh. 33 = 61. 1948.

117 - ZGRIVETZ S.G. et Al. -

Extensive congenital defect of soft tissues and cranial bones in a
prematurely born child.
Pediatria - 48 = 87. 1969.

